Revista Eletrônica
Acervo Saúde
Electronic Journal Collection Health ISSN 2178-2091

Uma análise acerca da fisiopatologia, sinais e sintomas e tratamento neurocirúrgico da doença de Moyamoya: uma revisão narrativa

An analysis of the pathophysiology, signs and symptoms, and neurosurgical treatment of Moyamoya disease: a narrative review

Un análisis sobre la fisiopatología, los signos y síntomas y el tratamiento neuroquirúrgico de la enfermedad de Moyamoya: una revisión narrativa

Bruno Adão Gonçalves Medeiros[1], Ana Elisa Aparecida de Souza Ferreira[1], Augusto Ciro Jacques[1], Samyra Giarola Cecílio[2].

RESUMO

Objetivo: Discorrer sobre aspectos da fisiopatologia, sinais e sintomas e tratamento cirúrgico da (doença de Moyamoya) DMM. **Revisão bibliográfica:** A DMM, é uma anormalidade vascular cerebral caracterizada pela estenose progressiva das artérias carótidas internas (ACIs) e seus ramos proximais, refletindo em uma neovascularização anormal adjacente, objetivando manter fluxo sanguíneo cerebral. A DMM apresenta alta prevalência no leste asiático, sobretudo na Coréia e no Japão. A fisiopatologia, no entanto, é pouco conhecida. Nesse sentido, estudos robustos associam a gênese da DMM a fatores genéticos, imunológicos e a processos inflamatórios. A DMM manifesta - se por eventos isquêmicos e hemorrágicos devido à estenose vascular e à fragilidade da parede do vaso. O tratamento neurocirúrgico é eficiente na terapêutica da DMM, sendo dividido em três técnicas cirúrgicas de revascularização cerebral da região afetada; direta, indireta e mista. **Considerações finais:** A DMM apresenta poucas evidências robustas que discorrem sobre aspectos etiológicos, sinais e sintomas e acerca do tratamento cirúrgico. Logo, o objetivo desta revisão narrativa é analisar a etiologia, sinais e sintomas e tratamento neurocirúrgico da DMM, com o intuito de informar a comunidade médica sobre esta patologia e fomentar novos trabalhos.

Palavras-chave: Doença de Moyamoya, Neurocirurgia, Pediatria.

ABSTRACT

Objective: To discuss aspects of the pathophysiology, signs and symptoms, and surgical treatment of Moyamoya disease (MMD). **Literature review:** MMD is a cerebral vascular abnormality characterized by progressive stenosis of the internal carotid arteries (ICAs) and their proximal branches, resulting in abnormal adjacent neovascularization aimed at maintaining cerebral blood flow. MMD has a high prevalence in East Asia, particularly in Korea and Japan. However, its pathophysiology remains poorly understood. In this regard, robust studies have associated the genesis of MMD with genetic, immunological, and inflammatory factors. MMD manifests through ischemic and hemorrhagic events due to vascular stenosis and vessel wall fragility. Neurosurgical treatment has proven effective in the management of MMD, being divided into three surgical revascularization techniques for the affected brain region: direct, indirect, and combined. **Final considerations:** MMD presents limited robust evidence addressing its etiological aspects, clinical signs and

[1] Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves (UNIPTAN), São João del-Rei - MG.
[2] Universidade Federal de Alfenas (UNIFAL), Alfenas - MG.

SUBMETIDO EM: 9/2025 | **ACEITO EM: 10/2025** | **PUBLICADO EM: 10/2025**

symptoms, and surgical treatment. Therefore, the objective of this narrative review is to analyze the etiology, signs and symptoms, and neurosurgical treatment of MMD, with the aim of informing the medical community about this pathology and encouraging further research.

Keywords: Moyamoya disease, Neurosurgery, Pediatrics.

RESUMEN

Objetivo: Exponer aspectos de la fisiopatología, signos y síntomas y tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Moyamoya (EMM). **Revisión bibliográfica:** La EMM es una anomalía vascular cerebral caracterizada por la estenosis progresiva de las arterias carótidas internas (ACIs) y sus ramas proximales, lo que provoca una neovascularización anormal adyacente para mantener el flujo cerebral. La EMM presenta una alta prevalencia en Asia oriental, especialmente en Corea y Japón. Sin embargo, su fisiopatología es poco conocida. En este sentido, estudios sólidos han asociado la génesis de la EMM con factores genéticos, inmunológicos y procesos inflamatorios. La EMM se manifiesta mediante eventos isquémicos y hemorrágicos debido a la estenosis vascular y fragilidad vascular. El tratamiento neuroquirúrgico ha demostrado ser eficaz en la terapéutica de la EMM, y se divide en tres técnicas quirúrgicas de revascularización cerebral de la región afectada: directa, indirecta y mixta. **Consideraciones finales:** La EMM cuenta con pocas evidencias sólidas que aborden sus aspectos etiológicos, signos y síntomas y tratamiento quirúrgico. Por lo tanto, el objetivo de esta revisión narrativa es analizar la etiología, signos y síntomas y tratamiento neuroquirúrgico de la EMM, con el propósito de informar a la comunidad médica sobre esta patología y fomentar nuevos estudios.

Palabras clave: Enfermedad de Moyamoya, Neurocirugía, Pediatría**.**

INTRODUÇÃO

A doença de Moyamoya (DMM) é uma anormalidade estrutural cerebrovascular não aterosclerótica descrita pela primeira vez pelos pesquisadores Takeuchi e Shimizu no ano de 1957, sendo conceituada por uma estenose progressiva das artérias carótidas internas (ACIs) intracranianas e seus ramos proximais, desencadeando uma formação subsequente de vasos colaterais anormais (SHANG S, et al., 2020; INAYAMA Y, et al., 2019; MIKAMI T, et al., 2019).

O termo “Moyamoya”, que em japonês significa “sopro de fumaça”, refere-se ao aparecimento no exame de angiografia cerebral de vasos colaterais anormais que surgem adjacentes aos vasos estenóticos (BERSANO A, et al., 2016).

Apesar de possuir uma abrangência mundial, sua prevalência é mais alta no Japão (3,16–6,03 casos por 100.000 habitantes, havendo uma incidência maior em mulheres, atingindo um pico aos 40 anos de idade) (MARAGKOS GA et al., 2018).

Na população pediátrica, a doença surge com um pico aos 5 anos de idade (WAN M e DUAN L, 2015;). Além disso, algumas condições patológicas estão associadas à DMM, como lúpus eritematoso sistêmico, anemia falciforme, leptospirose e tireotoxicose, devendo ser consideradas ao diagnóstico (HERTZA J, et al., 2014).

A DMM pode ser classificada em dois grupos: DMM pediátrica, com início das manifestações antes dos 18 anos de idade e DMM do adulto, início após os 18 anos de idade (RYU GW, et al., 2020). As manifestações clínicas da DMM incluem ataque isquêmico transitório (AIT), acidente vascular cerebral hemorrágico e epilepsia (TAHIR M e KHAN U, 2016; BERSANO A, et al., 2016; THINES L, et al., 2015; BLANC C, et al., 2014). No entanto, a população adulta sofre com mais episódios hemorrágicos cerebrais do que a população pediátrica (WAN M e DUAN L, 2015).

Nesse contexto, a isquemia dos lobos frontal, parietal e temporal está relacionada à hemiplegia, paresia, parestesias, afasia e/ou comprometimentos cognitivos (IBRAHIMI DM, el al., 2010). Além disso, a estenose carotídea, na maioria dos casos, é bilateral, no entanto, quadros unilaterais não podem excluir o diagnóstico da DMM (SHANG S, et al., 2020).

Infelizmente, a terapêutica da DMM ainda é muito limitada, seja medicamentosa ou cirúrgica, sendo imperativo novas pesquisas em prol dessa temática. No que diz respeito à farmacoterapia, medicamentos antitrombóticos como aspirina, heparina e argatroban são usados para doença de Moyamoya leve e assintomática (RYU GW, et al., 2020; WAN M e DUAN L, 2015).

O objetivo do tratamento cirúrgico, seja por abordagem direta ou indireta, é reduzir o risco de acidente vascular cerebral isquêmico, melhorando a circulação cerebral (TAHIR M e KHAN U, 2016). Nesse quadro, os procedimentos cirúrgicos se enquadram basicamente em 2 categorias: revascularização direta, na qual uma artéria do couro cabeludo ou outro vaso extracraniano é suturada diretamente para uma artéria cortical em um esforço para fornecer aumento do fluxo sanguíneo cerebral (FSC) e revascularização indireta, na qual tecidos vascularizados são aplicados à superfície cortical em uma tentativa para induzir a formação de vasos e melhorar o FSC (PATEL NN, 2010).

Somado a isso, pacientes sem terapêutica adequada sofrem declínio cognitivo e neurológico devido a repetidos acidentes vasculares cerebrais isquêmicos ou hemorragias (TAHIR M e KHAN U, 2016). Por isso, o objetivo desta revisão narrativa foi discorrer sobre aspectos da fisiopatologia, sinais e sintomas e tratamento cirúrgico da DMM, a fim de esclarecer à comunidade médica sobre os esses aspectos desta patologia e, assim, fomentar novos estudos em prol de uma investigação aprofundada e robusta sobre a DMM.

REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Fisiopatologia

Os mecanismos fisiopatológicos exatos sobre a DMM ainda são desconhecidos (SHANG S, et al., 2020). Contudo, pesquisas recentes sugerem que a patogênese da DMM é uma consequência de múltiplos fatores, sendo eles; angiogênese, genética, imunidade e inflamação (YU J, et al., 2020).

A DMM é caracterizada pela formação de vasos frágeis próximo à áreas estenosadas em resposta à hipoperfusão tecidual, através de uma angiogênese desordenada, o que propicia eventos hemorrágicos (DOHERTY RJ, et al., 2021).

A princípio, a patologia básica da DMM inclui principalmente o aparecimento de lesões fibrosas da camada íntima associada à proliferação irregular da camada elástica interna, estenose com redução do diâmetro externo do vaso sanguíneo (ZHANG H, et al., 2019; GIUSTINI AJ, et al., 2020)

Ainda, histologicamente, a lâmina elástica dos vasos intracranianos de pacientes com DMM estão fragmentadas (HOU K, et al., 2020). Assim, de forma sistematizada, no que se refere à angiogênese, as células endoteliais progenitoras (CEP) desempenham um papel importante na patogênese do DMM (SHANG S, et al., 2020; YU J, et al., 2020).

Ainda, citocinas, como fator de crescimento endotelial vascular (VEGF), fator de crescimento de fibroblastos (bFGF), fator de crescimento de hepatócitos (HGF) e fator transformador de crescimento beta 1 (TGFβ1) também são considerados fatores importantes na estimulação da angiogênese da DMM (SHANG S, et al., 2020).

Além disso, níveis mais elevados de bFGF no líquido cefalorraquidiano (LCR) foram observados em pacientes com DMM, além de que também foram vistos níveis mais elevados no LCR de bFGF após a cirurgia de tratamento com revascularização indireta, indicando um possível relação com a patogênese da DMM (FANG YC, et al., 2021).

Em adição, o VEGF, específico e importante para a formação de vasos sanguíneos, altamente expressos em resposta à estimulação da hipóxia, pode ser encontrado na região do endocrânio de pacientes com DMM em altas concentrações durais (SHANG S, et al., 2020).

Outrossim, a alta expressão de VEGF observada em pacientes com DMM aumenta o recrutamento de células vasculares progenitoras, promovendo migração, proliferação e neovascularização, o que resulta na formação patológica de vasos colaterais (FANG YC, et al., 2021).

O fator bFGF é um polipeptídeo que pode induzir a proliferação de células derivadas do mesoderma e neuroectoderma, assim como promover a proliferação celular do músculo liso vascular, desta forma, um estudo anterior revelou que a taxa de bFGF no LCR de pacientes com DMM foi dez vezes maior do que a de indivíduos saudáveis e que a expressão deste fator foi vista no espessamento do estroma da ACI em pacientes com a patologia supracitada, podendo estar envolvido no processo estenótico deste vaso (SHANG S, et al., 2020).

O HGF, secretado por células endoteliais vasculares, exerce uma função central na manutenção da estrutura vascular e promoção do crescimento de células endoteliais e, assim, estudos relataram que os níveis de HGF no LCR de pacientes com DMM estavam notavelmente aumentados, fomentando a hipótese de uma associação entre o HGF e a DMM (FANG YC, et al., 2021).

O fator de crescimento transformador-β1, TGF-β1, associado à síntese de elastina e proliferação endotelial dos vasos, foi constatado na superfície das células musculares da artéria temporal de pacientes com DMM em uma concentração marcadamente elevada em comparação com o grupo de com pacientes com aterosclerose neste vaso, indicando uma provável participação do TGF-β1 na angiogênese e proliferação de células endoteliais na DMM (SHANG S, et al., 2020).

A metaloproteinase de matriz-9 (MMP-9) é uma angiopoietina profundamente associada à capacidade de biodisponibilidade do VEGF, modulando processos vasculogênicos e angiogênicos visando a síntese de colágeno tipo IV, assim a MMP-9 aumenta a atividade da gelatinase, refletindo na degradação e remodelação do colágeno IV, que pode ser seguida por angiogênese patológica na DMM (FANG YC, et al., 2021).

Ainda, o polimorfismo, R4810K, no gene RNF213, localizado no cromossomo 17q25.3, foi observado como um fator de suscetibilidade genética robusto para o desenvolvimento da DMM em populações do Leste Asiático (RODRIGUEZ SM, et al., 2021; SHANG S, et al., 2020; MIKAMI T, et al., 2019).

Esta variante R4810K foi identificada em 95% dos pacientes com DMM familiar, 80% com DMM esporádica e experimentos in vitro e in vivo revelaram que o gene RNF213 está correlacionado à angiogênese e à inflamação vascular; no entanto, as funções fisiológicas exatas atreladas a esse gene ainda permanecem desconhecidos (BANG OY, et al., 2020).

Ademais, foi relatado que a variante RNF213 p.R4810K estava mais relacionada ao tipo isquêmico de DMM (LARSON AS, et al., 2021; ZHANG Q, et al., 2019; GE P, et al., 2020). Hodiernamente, a importância dos mediadores imunológicos/inflamatórios na fisiopatologia da estenose vascular atrelada à DMM começou a atrair a atenção dos estudiosos (FANG YC, et al., 2021). Norteado por observações da coloração imuno-histoquímica, infiltrações de células T e macrófagos foram percebidas na camada íntima de vasos com estenose e espessados em pacientes com DMM (SHANG S, et al., 2020).

Somado a isso, a deposição anormal de IgG também foi observada nas camadas elásticas internas da ACI e da artéria cerebral média (ACM), implicando que a infiltração de células imunes compartilhava certa relação com a DMM, cuja ocorrência pode estar relacionada à deformação e destruição da camada elástica interna (SHANG S, et al., 2020; FANG YC, et al., 2021).

A resposta inflamatória, associada aos macrófagos do tipo M2 e interleucinas IL-4, IL-10 e IL13, por conseguinte, acarreta em hiperplasia das células musculares lisas dos vasos e neovascularização por proliferação de células endoteliais, o que causa estenose do lúmen e neovascularização anormal na DMM (MIKAMI T, et al., 2019).

Sinais e sintomas

A DMM é uma patologia rara, contudo, ela é uma das principais etiologias de acidente vascular cerebral em populações pediátricas (GE P, et al.,2020). Nesse contexto, as manifestações clínicas principais são a hemorragia cerebral e a isquemia cerebral por obstrução do vaso estenosado (RODRIGUEZ SM, et al., 2021; SHANG S, et al., 2020; CHURCH EW, et al., 2020; MARAGKOS GA, et al., 2018). Além disso, ataque isquêmico transitório (AIT), convulsões, cefaleia e comprometimento cognitivo também podem estar presentes (APPIREDDY R, et al., 2019).

Estudos realizados em coortes europeias verificaram diferenças em relação à apresentação da DMM com base em etnia, como uma maior prevalência de apresentação isquêmica em pacientes caucasianos, o que pode ter diversas implicações sobre a eficácia dos procedimentos neurocirúrgicos, como o de bypass para prevenir o acidente vascular cerebral nestes pacientes (MARAGKOS GA, et al., 2018).

Porém, a DMM apresenta uma ampla gama de manifestações clínicas, podendo ser explicada por fatores, como variações individuais na idade, do envolvimento vascular, na gravidade e progressão da estenose e nas regiões afetadas do córtex cerebral (SHANG S, et al., 2020).

Alguns trabalhos, sobretudo, corroboram que os sintomas iniciais da DMM são febre e crises convulsivas, sobretudo na população pediátrica (DAS S, et al., 2020). Nesse sentido, AITs podem resultar em redução da consciência, convulsões, acidente vascular cerebral isquêmico, dor de cabeça e comprometimento cognitivo (GIUSTINI AJ, et al., 2020). Ainda, a má perfusão cerebral pode causar isquemia do nervo óptico, causando cegueira cortical associada a atrofia óptica ipsilateral (RODRIGUEZ SM, et al., 2021; INDOREWALLA KK, et al., 2020).

Vale ressaltar que pacientes pediátricos com DMM apresentam repetidos AITs desencadeados por hiperventilação (febre, choro ou desidratação), que pode induzir vasodilatação de outros vasos para compensar a isquemia cerebral crônica, seguido por hipoperfusão em outras regiões vulneráveis através do mecanismo de sequestro de fluxo sanguíneo (SHANG S, et al., 2020).

Ainda, ao contrário da DMM na pediatria, que se manifesta principalmente com quadros isquêmicos, a população adulta sofre significativamente com acidentes vasculares hemorrágicos, no que tange à prevalência, o que pode estar associado com sequelas de disfunção cognitiva (RYU GW, et al., 2020; SHANG S,et al., 2020; GIUSTINI AJ, et al., 2020; INAYAMA Y, et al., 2019; GIOPPO A, et al., 2020; DAS S, et al., 2020).

Felizmente, a incidência de eventos hemorrágicos, como hemorragia intraventricular, hemorragia intracerebral e hemorragia subaracnóidea, são menos comuns do que eventos isquêmicos, porém, quadros hemorrágicos apresentam piores desfechos clínicos, que estão associados a edema cerebral (GE P, et al., 2020). Somado a isto, pacientes que apresentaram DMM hemorrágica, a hemorragia intraventricular foi a mais comum seguida de hemorragia intracerebral (INDOREWALLA KK, et al., 2019; DAS S, et al., 2020).

Nessa óptica, na grande maioria dos casos, a hemorragia é devida à ruptura de vasos com paredes frágeis ou de aneurismas (APPIREDDY R, et al., 2019). Ainda, pacientes com DMM, durante a gravidez, apresentam um risco aumentado de hemorragia intracraniana, podendo ocorrer durante o período pré-parto, especialmente no período de 24 semanas de idade gestacional (INAYAMA Y, et al., 2019).

Outros sintomas e sinais da DMM nas crianças incluem cefaleia e alterações motoras (coreia), paresia dos membros inferiores e distúrbios visuais, que são reflexos da isquemia cerebral e vascularização colateral dilatada próxima à região do círculo de Willis, afetando os gânglios da base (APPIREDDY R, et al., 2019).

No que tange a prevalência de territórios vasculares afetados pela DMM, trabalhos recentes sinalizam que o infarto cerebral induzido pela patologia atinge não apenas a circulação anterior, mas também a circulação posterior, incluindo os territórios da artéria cerebral posterior (ACP) e artéria basilar e vertebrais e, infelizmente, pacientes que apresentam a circulação posterior afetada apresentam desfechos negativos mais robustos (SHANG S, et al., 2020).

Somado a isso, devido à grande redistribuição do fluxo sanguíneo cerebral pelos vasos estenosados, há um grande turbilhonamento intravascular cerebral, o que acarreta na formação de aneurismas, seja únicos ou múltiplos em qualquer território vascular intracraniano, aumentando o risco de ruptura e hemorragia (HOU K, et al., 2020).

Tratamento Neurocirúrgico

O tratamento neurocirúrgico na DMM é reservado para os pacientes sintomáticos (MA Y, et al., 2020). A princípio, a cirurgia de revascularização objetiva atenuar a frequência de AITs e prover melhoria na qualidade

de vida diária e prognóstico a longo prazo de funções cerebrais superiores, melhorando o fluxo sanguíneo cerebral e restaurando a capacidade de reserva para o hemisfério cerebral afetado (GE P, et al., 2020). Ademais, a cirurgia de revascularização corrobora com a prevenção de novos acidentes vasculares cerebrais e com a redução de déficits cognitivos (ZHANG Q, et al., 2019; CHIARELLI PA, et al., 2018).

Assim, existem três tipos de técnicas cirúrgicas usadas para tratar DMM, sendo amplamente categorizados como procedimentos de revascularização direta, indireta ou combinada (GIUSTINI AJ, et al., 2020; ZHANG H, et al., 2019). A abordagem mais comum das técnicas é a direta, que é exemplificada através da derivação da artéria temporal superficial (ATS) para a artéria cerebral média (ACM) (DOHERTY RJ, et al., 2021).

Os procedimentos cirúrgicos de revascularização indireta norteiam-se na angiogênese estimulada para aumentar lentamente o fornecimento de oxigênio às áreas cerebrais isquêmicas ao longo de vários meses (GIUSTINI AJ, et al., 2020). Essas técnicas indiretas têm a vantagem de ser tecnicamente mais fáceis que as técnicas diretas, especialmente em pacientes pediátricos com vasos arteriais de fino calibre e elas envolvem a aproximação de tecidos, incluindo artérias do couro cabeludo, músculos desnervados da superfície cerebral como fontes de formação vascular colateral (GIUSTINI AJ, et al., 2020).

Assim, há uma variedade de procedimentos indiretos utilizados, incluindo encefaloduroarteriossinangiose (EDAS), encefalomiossinangiose (EMS) e uma combinação de EDAS e EMS chamada encefaloduroarteriomiossinangiose (EDAMS) (DOHERTY RJ, et al., 2021). O território da revascularização também é importante. O EDAS convencional tem como alvo regiões adjacentes ao giro pré-central, e assim, a neovascularização realizada com EDAS pode dificultar a funcionalidade e o desenvolvimento do córtex, uma vez que as crianças utilizam recursos amplamente distribuídos nas regiões do córtex pré-frontal para realizar tarefas executivas (KAZUMATA K, 2020).

Evidência de qualquer infarto agudo nos exames de imagem é uma contraindicação à cirurgia, uma vez que os dados demonstram um risco aumentado de complicações neurológicas pós-operatórias em pacientes pediátricos se eles receberem revascularização dentro 6 semanas de um insulto neurológico anterior (GIUSTINI AJ, et al., 2020).

Compreende-se que a cirurgia de revascularização seja eficiente para atenuar lesões isquêmicas, segundo as técnicas neurocirúrgicas; anastomose da artéria temporal superficial com a artéria cerebral média, anastomose da artéria temporal superficial com a artéria cerebral anterior, anastomose da artéria occipital com a artéria cerebral posterior e a combinação de um bypass direto e indireto ou operação com múltiplos furos de trepanação (SHANG S, et al., 2020; ZHANG H, et al., 2019).

Portanto, a revascularização da região parieto-occipital pode ser eficaz e é realizada através da artéria cerebral média occipital, bypass da artéria cerebral posterior, procedimentos indiretos ou suas combinações, no entanto, como um procedimento cirúrgico ideal (direto versus indireto) ainda precisa ser determinado, a escolha da cirurgia depende das preferências do cirurgião (KAZUMATA K, 2020).

Porém, conforme uma meta-análise, o procedimento combinado de revascularização foi superior à operação isolada, direta ou indireta, na construção de resultados favoráveis a longo prazo, no que tange aos estados clínicos, angiográficos e hemodinâmicos (SHANG S, et al., 2020).

Ainda, a cirurgia de revascularização direta, a qual previne maiores eventos hemorrágicos em adultos, por demandar uma técnica de anastomose robusta e, consequentemente, exigir um maior tempo cirúrgico, ela pode acarretar em uma incidência maior de trombos, contudo, procedimentos indiretos podem acarretar em novas operações devido ao risco de uma neovascularização insuficiente (KAZUMATA K, 2020).

Alguns fatores devem ser levados em consideração quando se pensa em neurocirurgia para o tratamento da DMM, como o grau estenótico da ACI, a capacidade compensatória da circulação colateral do córtex cerebral para suprir de oxigênio as regiões cerebrais afetadas, a seleção da área de desvio do vaso e fluxo sanguíneo e a correspondência de vasos para o desvio de fluxo, além do monitoramento da perfusão cerebral pós-operatória, sendo pontos-chave com os quais os cirurgiões devem se preocuparem, que não podem ser separados do apoio da neuroimagem (DU L, et al., 2022).

No que se refere ao prognóstico associado à neurocirurgia, estudos demonstram que pacientes mais jovens possuíam uma capacidade melhor de formação de vasos colaterais no período pós-operatório, enquanto a presença de eventos hemorrágicos ou a dilatação da artéria coroidal anterior foi correlacionada à má formação de neovascularização colateral pós-operatória em procedimentos de revascularização direta e combinado (GE P, et al., 2020).

Ainda, acredita - se que a hipertensão arterial sistêmica é um robusto fator de risco para complicações pós-operatórias; infarto e hemorragia, síndrome de hiperperfusão, derrame subdural, infecção incisional e convulsões (MA Y, et al., 2020).

Portanto, apesar dos riscos inerentes à cirurgia de revascularização na DMM, a probabilidade de recorrência de isquemia cerebral ou hemorragia cerebral em pacientes submetidos a cirurgia de revascularização foi significativamente menor do que em indivíduos que receberam tratamento conservador (ZHANG H, et al., 2019).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A DMM é uma patologia rara conceituada pela estenose das ACIs associada a hipoperfusão do fluxo sanguíneo para as áreas cerebrais que são irrigadas por elas associada a uma neovascularização anormal, com vasos compostos por paredes muito finas e sensíveis, capazes de acarretar eventos isquêmicos/hemorrágicos ameaçadores à vida. Infelizmente, não existem muitos estudos com evidências sólidas sobre a fisiopatologia, sinais e sintomas e tratamento cirúrgico. Em relação a patologia, os resultados encontrados são evidências de observação, porém, não existe consenso a respeito. Sabe-se, porém, que há uma proliferação irregular da camada elástica interna, refletindo em um quadro de estenose com redução do diâmetro externo do vaso sanguíneo. Dessa mesma forma, o tratamento neurocirúrgico é controverso no meio acadêmico, devendo levar em consideração, contudo, a habilidade do neurocirurgião. Ainda, assim, os dados corroboram com uma técnica cirúrgica de revascularização direta como detentora de melhor prognóstico, até o atual cenário de evidências científicas.

REFERÊNCIAS

1. APPIREDDY R, et al. Surgery for Moyamoya Disease in Children. Journal of Child Neurology, 2019; 34(9): 517-529.
2. BANG OY, et al. Moyamoya Disease and Spectrums of RNF213 Vasculopathy. Translational Stroke Research, 2020; 11: 580-589.
3. BERSANO A, et al. Research Progresses in Understanding the Pathophysiology of Moyamoya Disease. Cerebrovascular Diaseases, 2016; 41: 105-118.
4. BLANC C, et al. Maladie de Moyamoya: aspects diagnostiques, cliniques, évolutifs et thérapeutiques chez 10 patients. Revue Neurologique, 2015; 171(1): 58-64.
5. CHIARELLI PA, et al. Sternocleidomastoid Encephalomyosynangiosis for Treatment-Resistant Moyamoya Disease. Operative Neurosurgery, 2019; 17(1): E23-E28.
6. CHURCH EW, et al. Clinical Course of Unilateral Moyamoya Disease. Neurosurgery, 2020; 87(6): 1262-1268.
7. DAS S, et al. The disease presentation of Moyamoya angiopathy in Eastern India. Journal of Stroke Cerebrovascular Diseases, 2020; 29(8): 104957.
8. DOHERTY RJ, et al. Moyamoya disease and moyamoya syndrome in Ireland: patient demographics, mode of presentation and outcomes of EC-IC bypass surgery. Irish Journal of Medical Science, 2021; 190: 335-344.
9. DU L, et al. Imaging methods for surgical revascularization in patients with moyamoya disease: an updated review. Neurosurgical Review, 2022; 45: 343-356.
10. FANG YC, et al. Pathological Circulating Factors in Moyamoya Disease. International Journal of Molecular Sciences, 2021; 22: 1696.

11. GE P, et al. Association between bilateral postoperative neoangiogenesis in patients with moyamoya disease. Clinical Neurology and Neurosurgery, 2020; 197: 106195.
12. GIUSTINI AJ, et al. Moyamoya disease in children and its anesthetic implications: A review. Pediatric Anesthesia, 2020; 30(11): 1191-1198.
13. GIOPPO A, et al. Moyamoya disease. Practical Neurology, 2020; 20(6): 507-508.
14. HERTZA J, et al. Moyamoya Disease: A Review of the Literature. Applied Neuropsychology: Adult, 2014; 21(1): 21-27.
15. HOU K, et al. The prospects and pitfalls in the endovascular treatment of moyamoya disease - associated intracranial aneurysms. Neurosurgical Review, 2020; 44: 261-271.
16. IBRAHIMI DM, et al. Moyamoya disease in children. Child's Nervous System, 2010; 26: 1297-1308.
17. INAYAMA Y, et al. Moyamoya Disease in Pregnancy: A 20-Year Single-Center Experience and Literature Review. World Neurosurgery, 2019; 122: 684-691.
18. INDOREWALLA KK, et al. Neuropsychological profile associated with moyamoya disease: A case report. NeuroRehabilitation, 2020; 46(4): 603-611.
19. KAZUMATA K. Which is the Optimal Revascularization Surgery in Moyamoya Disease? World Neurosurgery, 2020; 139: 616-617.
20. LARSON A, et al. Cardiac manifestations in a western moyamoya disease population: a single-center descriptive study and review. Neurosurgical Review, 2021; 44: 1429-1436.
21. MA Y, et al. Comparison of clinical outcomes and characteristics between patients with and without hypertension in moyamoya disease. Journal of Clinical Neuroscience, 2020; 75: 163-167.
22. MARAGKOS GA, et al. Moyamoya disease in pregnancy: a systematic review. Acta Neurochirurgia, 2018; 160: 1711-1719.
23. MIKAMI T, et al. Influence of Inflammatory Disease on the Pathophysiology of Moyamoya Disease and Quasi-moyamoya Disease. Neurologia medico-chirurgica (Tokyo), 2019; 59(10): 361-370.
24. PATEL NN, et al. Indirect Revascularization Techniques for Treating Moyamoya Disease. Neurosurgery Clinics of North America, 2010; 21(3): 553-563.
25. RODRIGUEZ SM, et al. Junctional scotoma in Moyamoya disease. Canadian Journal of Ophtalmologya, 2021; 56(4): 127-129.
26. RYU GW, et al. Lived experiences of adults patients with moyamoya disease: A qualitative case study. Japan Journal of Nursing Science, 2020; 17(2): e12332.
27. SHANG S, et al. Progress in Moyamoya Disease. Neurosurgery Review, 2020; 43(2): 371-382.
28. TAHIR M, KHAN U. Moyamoya Disease. QJM: An International Journal of Medicine, 2016; 109(12): 815-816.
29. THINES L, et al. Surgical management of Moyamoya disease and syndrome: Current concepts and personal experience. Revue Neurologique, 2015; 171(1): 31-44.
30. WAN M, DUAN L. Recent progress in hemorrhagic moyamoya disease. British Journal of Neurosurgery, 2015; 29(2): 189-191.
31. YU J, et al. Endothelial Progenitor Cells in Moyamoya Disease: Current Situation and Controversial Issues. Cell Transplantation, 2020; 29: 9636897209013259.
32. ZHANG H, et al. Epidemiology, diagnosis and treatment of Moyamoya disease. Experimental and Therapeutic Medicine, 2019; 17: 1977-1984.
33. ZHANG Q, et al. Clinical Features and Surgical Outcomes of Patients With Moyamoya Disease and Homozygous RNF.213 p.R4810K Variant. Journal of Child Neurology, 2019; 34(13): 793-800.